FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1964 1965 THÈSE POUR N° 46

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Sylvia FISCHER, née MARCOVICI

Née le 8 Juillet 1936, à Villapourçon (Nièvre)

Présentée et soutenue publiquement le 1965

CONTRIBUTION A L'ETUDE DU SYNDROME ARTERE OMBILICALE UNIQUE

Président : M. LEPAGE, Professeur

IMPRIMERIE
R. FOULON & Cie
29, Rue Deparcieux, 29
PARIS — 1964

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Nom du Candidat : FISCHER

Prénom : SYLVIA

Nom de Jeune Fille : MARCOVICI

Date de soutenance : .....

Numéro d'ordre : .....

(Ces deux mentions seront complétées par le Service de la Bibliothèque)

FISCHER (SYLVIA), née MARCOVICI - Contribution à l'étude du syndrome artère ombilicale unique. — Paris, Imp. R. Foulon et Cie, 1964, *in*-8°, 52 *p.*

(*Thèse Médec. (Etat), Paris,* 1964, *N°* .....).

FISCHER (SYLVIA), née MARCOVICI - Contribution à l'étude du syndrome artère ombilicale unique. — Paris, Imp. R. Foulon et Cie, 1964, *in*-8°, 52 *p.*

(*Thèse Médec. (Etat), Paris,* 1964, *N°* .....).

FISCHER (SYLVIA), née MARCOVICI - Contribution à l'étude du syndrome artère ombilicale unique. — Paris, Imp. R. Foulon et Cie, 1964, *in*-8°, 52 *p.*

(*Thèse Médec. (Etat), Paris,* 1964, *N°* .....).

FISCHER (SYLVIA), née MARCOVICI - Contribution à l'étude du syndrome artère ombilicale unique. — Paris, Imp. R. Foulon et Cie, 1964, *in*-8°, 52 *p.*

(*Thèse Médec. (Etat), Paris,* 1964, *N°* .....).

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41534911_0022

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1964

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Sylvia FISCHER, née MARCOVICI

Née le 8 Juillet 1936, à Villapourçon (Nièvre)

Présentée et soutenue publiquement le 196

CONTRIBUTION A L'ETUDE DU SYNDROME ARTERE OMBILICALE UNIQUE

Président : M. LEPAGE, Professeur

IMPRIMERIE
R. FOULON & Cie
29, Rue Deparcieux, 29
PARIS — 1964

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cadenat (F.) Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Laviei (G.), Lelong (M.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.) Moulonguet (P.), Mouquin (M.), Olivier (E.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.) Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.)

Doyen : Gaston CORDIER,

1er assesseur : Daniel BARGETON — 2e assesseur : Paul CASTAIGNE

UNIVERSITEITSBIBLIOTHEEK - LEIDEN -

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	Delmas (A.)
Anatomie pathologique	Delarue (J.)
Anesthésiologie	Baumann (J.)
Biochimie médicale	Jayle (M.-F.)
Biologie appl. à l'Education physique et aux sports	Malmejac (J.)
Biologie médicale	Fauvert (R.)
Biophysique médicale	Bugnard (L.)
	Dognon (A.)
	Djourno (A.)
Cancérologie méd. et soc.	Bernard (J.)
Chimie pathologique	Schapira (G.)
Embryologie	Tuchmann (H.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	Joannon (P.)
Histologie	Giroud (A.)
Hygiène et méd. préven.	Boyer (J.)
Médecine du Travail	Desoille (H.)
Médecine légale	Derobert (L.)
Microbiologie (Bactériol. et virologie)	Fasquelle (R.)
Parasitologie	Brumpt (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	Laurence (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathol. expér. et comparée	Merklen (F.-P.)
Pathologie médicale	Laroche (Cl.)
	Bricaire (H.)
Pathologie respiratoire	Turiaf (J.)
Pathol. et thérap. générales	Deparis (M.)
Pharmacologie	Cheymol (J.)
Physiologie	Bargeton (D.)
	Parrot (J.)
Physiol. et pathol. obstét.	Lepage (F.)
Radiologie médicale	Desgrez (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	Cauchoix (J.)
Thérapeutique	Conte (M.)
Thérapeutique appliquée	Lamotte (M.)

b) Professeurs a titre personnel :

Anatomie anthropologique	Olivier (G.)
Biochimie médicale	Desgrez (P.)
	Polonovski (J.)
Biologie médicale	Bourlière (F.)
Pharmacologie	Lévy (Mlle J.)
Physiologie	Dejours (P.)
Physique médicale	Kellershohn (L.)
	Gougerot (L.)
Radiologie médicale	Fischgold (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

Cliniques :	
— carcinologique chirurg. (Necker)	Redon (H.)
— cardiol. (Broussais)	Soulié (P.)
— chirurgicales : *Beaujon :* Lortat-Jacob (J.-L.); - *Cochin :* Leger (L.); - *Hôtel-Dieu :* Patel (J.); - *Pitié :* Cordier (G.); - *Saint-Antoine :* Gosset (J.); - *Salpêtrière :* Sicard (A.); - *Tenon :* Olivier (Cl.).	
— chirur. infant. et orthop. (Enfants-Malades)	Fèvre (M.)
— chirurg. orthopéd. et traumatol. (Cochin)	Merle d'Aubigné (R.)
— chirurgie cardio-vascul. (Broussais)	Dubost (Ch.)
— chirurg. pleuro-pulmon. (Laënnec)	Mathey (J.)
— endocrinologique (Pitié)	Decourt (J.)
Cliniques :	
— Génétique médicale (Enfants-Malades)	Lamy (M.)
— gynécologique (Broca)	Huguier (J.)
— maladies cutanées et syphilit. (Saint-Louis)	Degos (R.)
— maladies des Enfants (Enfants-Malades)	Turpin (R.)
— maladies infectieuses (Claude-Bernard)	Mollaret (P.)
— maladies mentales et de l'encéphale (Ste-Anne)	Delay (J.)
— malad. métab. (Necker)	Hamburger (J.)
— maladies du sang (Broussais)	Marchal (G.)
— maladies du système nerveux (Salpêtrière)	Castaigne (P.)

Cliniques :	MM.
médicales : *Broussais :*	Milliez (P.), Lenègre (J.) ; - *Cochin :* Brouet (G.) ; - *Hôtel-Dieu :* Bariéty (M.) ; - *Lariboisière :* Sèze (S. de) ; - *Pitié :* Dreyfus (G.) ; - *Saint-Antoine :* Kourilsky (R.), Boudin (G.).
d'hydrologie et de climatologie (Bichat) . .	Debray (Ch.)
médicale infantile de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	Marie (J.)
médicale propédeutique (Broussais)	Justin-Besançon (L.)
médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	Derot (M.)
neuro-chirurgie (Pitié) .	David (M.)
neurolog. (Salpêtrière)	Garcin (R.)
obstétricales : *Baudelocque :*	Lacomme (M.) ; - *Foch* (Suresnes) : Merger (R.).
obstétricale et gynécol. (Port-Royal)	Varangot (J.)
ophtalmol. (Hôtel-Dieu)	Renard (G.)
» (Cochin) . .	Offret (G.)
oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	Aubry (M.)

Cliniques :	MM.
— pédiatrie et de puéricul. (Saint-Vincent-de-Paul)	N...
— pneumo-phtisiologie (Laennec)	Bernard (E.)
— neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière) . .	Michaux (L.)
— rhumatologie médicale et sociale (Cochin) . .	Coste (F.)
— stomato. (Salpêtrière) .	Dechaume (M.)
— thérapeutique chirurg. (Vaugirard)	Roux (M.)
— thérapeutique médicale (Saint-Antoine) . . .	Lemaire (A.)
— toxicologique	Gaultier (M.)
— urologique (Cochin) .	Aboulker (P.)
— chirurg. orthopédique et traumatologique . .	Padovani (P.)
Séméiologie médicale . .	Domart (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales	Poilleux (F.)
Séméiologie traumatique et orthopédique	Judet (R.)
Clinique urolog. (Necker)	Couvelaire (R.)
Hygiène et clinique de la 1re enfance (Trousseau)	N...

b) Professeurs a titre personnel :

Hydrologie et climatologie	Giberton (A.)
Maladies infectieuses . .	Bastin (R.)
Oto-Rhino-Laryngologie .	Maduro (R.)
Pneumo-Phtisiologie . .	Kreis (B.)
Médecine : Azerad (E.) ; Bour (H.) ; Lambling (A.) ; Lhermitte (F.) ; Pequignot (H.) ; Perrault (M.) ; Siguier (F.) ; Worms (R.).	
Rhumatologie	Delbarre (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES - AGREGES

Anatomie : MM. Cabrol (C.) ; Couinaud (C.) ; Gillot (C.) ; Hureau (J.).

Anatomie pathologique : Mlle Gauthier-Villars (P.) *pr. s. ch.* MM. Abelanet (R.) ; Chomette (G.) ; Gouygou (Ch.), *pr. s. ch.* ; Nezeloff (Ch.) ; Orcel (L.) ; Paillas (J.).

Anesthésiologie : Mme du Bouchet ; MM. Kern (E.) ; Vourc'h (G.).

Bactériologie : MM. Barbier (P.) ; *pr. s. ch.* ; Christol (D.) ; Daguet (G.) ; Le Minor (L.) ; Tournier (P.).

Biochimie médicale : MM. Baulieu (Et.), *m. conf.* ; Bourillon (R.) ; Cartier (P.), *pr. s. ch.* ; Cornillot (P.) ; Dreyfus (J.-Cl.) ; Gonnard (P.) ; Jérome (H.) ; Kruh (J.) ; Legrand (J.-Cl.) ; Nordmann (J.).

Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports : M. Plas (F.).

Biologie médicale : MM. Benhamou (J.-P.) ; Boivin (P.) ; Hartmann (L.), *pr. s. ch.*

Cancinologie : MM. Boiron (M.) ; Denoix (P.) ; Mathé (G.) ; Seligmann (M.).

Cardiologie : M. Hatt (P.-Y.).

Dermato-Syphiligraphie : MM. Civatte (J.) ; Duperrat (B.) ; Hewitt (J.) ; Touraine (R.).

Electro-Radiologie : MM. Heitz (F.), *m. conf.* ; Ledoux-Lebard (G.).

Embryologie : M. Roux (Ch.).

Hématologie : MM. Bessis (M.) ; Bilski-Pasquier (G.) ; Dausset (J.) ; Duhamel (G.).

Histologie : MM. Coujard (R.), *p. s. ch.* ; Da Lage ; Marois (M.) ; Racadot (J.) ; Schramm (B.).

Hydrologie : MM. Besançon (F.) ; Cornet (A.).

Hygiène : MM. Blancher (G.) ; Corre-Hurst (Mme L.) ; Roussel (A.) ; Sapin-Jaloustre (H.)

Maladies infectieuses : MM. Dupont (V.) ; Lissac (J.) ; Rapin (M.).

Maladies métaboliques : MM. Antoine (B.) ; Crosnier (J.) ; Richet (G.) ; Sebaoun (J.).

Médecine légale : MM. Bourguignon (A.) ; Fournier (E.) ; Gueniot (M.) ; Hadengue (A.)

Médecine du Travail : M. Albahary (C.).

Neuro-chirurgie : M. Pertuiset (B.).

Neuro-Psychiatrie : MM. Cambier (J.) ; Cathala (H.) ; Escourolle (R.) ; Gautier (J.-Cl.) ; Lapresle (J.) ; Lereboullet (J.) ; Pichot (P.) ; Tardieu (G.)

Obstétrique : MM. Granjon (A.) ; Hervet (E.) ; Le Lorier (G.) ; Lévy (J.) ; Lewin (D.) ; Musset (R.) ; Robey (M.) ; Seneze (J.) ; Sureau (C.) ; Tchobroutsky (Mme C.) ; Thoyer-Rozat (J.).

Ophtalmologie : Mmes Auvert (B.) ; Fontaine (M.) ; MM. Brégeat (P.) ; Dubois (A.) ; Saraux (H.).

Orthopédie : MM. Duparc (J.) ; Maurer (P.) ; Meary (R.) ; Postel (M.) ; Ramadier (J.)

Oto-Rhino-Laryngologie : MM. Debain (J.) ; Pialoux (P.) ; Sergent (H.).

Parasitologie : MM. Golvan (Y.); Ho Thi Sang (Mlle); Lapierre (J.)
Pathologie chirurgicale : MM. Barcat (J.); Binet (J.-P.); Blondeau (Ph.); Cerbonnet (G.); Chatelin (C.-L.); Dautry (P.); Demirleau; Dubost (Cl.); Faurel (J.); Flabeau (F.); Galey (J.-J.); Garbay (M.); Garnier (H.); Gaudart-d'Allaines (Cl. de); Germain (A.); Lataste (J.); Loygue (J.); Maillard (J.-N.); Mercadier (M.); Natali (J.); Pellerin (D.); Perrotin (J.); Prémont (M.); Robert (H.); Thomeret (G.); Vaysse (J.).
Pathologie exotique : M. Schneider (J.)
Pathologie expérimentale : MM. Berthaud (P.); Cottenot (Fr.); Lœper (J.), *pr. s. ch.* ; Maurice (J.); Mikol (Cl.); Paupe (J.-R.)
Pathologie médicale : MM. Acar (J.); Auquier (L.); Aussannaire (M.); Beaumont (J.-L.); Bernier (J.-J.); Bouvier (J.); Bouvrain (Y); Brissaud (H.); Brocard (H.); Buge (A.); Canivet (J.); Carlotti (J.); Catinat (J.); Chrétien (J.); Cloarec (M.); Coblentz (B.); Contamin (F.); Coury (C.); Debray (J.); Etienne (J.-P.); Frezal (J.); Fritel (D.); Funck-Brentano (J.-L.); Grivaux (M.); Hazard (J.); Hennequet (A.); Himbert (J.); Housset (E.); Lagrue (G.); Lesobre (R.); Leveque (B.); Macrez (C.); Moreau (L.); Nenna (A.); Nick (J.); Poulet (J.); Royer (P.); Tcherdakoff (Ph.); Thibault (Ph.); Tourneur (R.); Villiaumey (J.); Wolfromm (R.).

Pédiatrie-Puériculture : MM. Alagille (D.); Alison (J.); Canlorbe (P.); Gorin (R.); Lafourcade (J.); Lepercq (G.); Lestradet (H.); Mallet (R.); Mande (R.); Minkowsky (A.); Mozziconacci (P.); Polonovski (C.); Rey (J.); Ribierre (M.); Rossier (A.); Vialatte (J.);
Pharmacologie : MM. Boissier (J.); Lechat (P.)
Physiologie : MM. Barres (G.); Durand (J.); Girard (Fr.), *m. conf.* ; Hugelin (A.); Laurent (D.); Scherrer (J.), *pr. s. ch.* ; Vasseur (B.)
Physique médicale : MM. Chanteur (J.); Coursaget (J.); Gremy (F.), *m. conf.* ; Milhaud (G.); Pagès (J.-Cl.); Pellerin (P.); Roucayrol (J.-C.), *pr. s. ch.* ; Tubiana (M.), *m. conf.*
Pneumo-phtisiologie : MM. Decroix (G.); Israel (L.); Meyer (A.); Renault (P.); Sors (Ch.)
Psychiatrie infantile : MM. Deniker (P.); Duchi (D.); Flavigny (H.).
Radiologie médicale : MM. Dubost (J.); Lefebvr (J.); Michel (J.-R.).
Rhumatologie : M. Massias (P.).
Stomatologie : MM. Cauhepe (J.); Cernea (P.); Chaput (Mme A.), *m. c. agr.* ; Crepy (Cl.); Fleury (R.); Grellet (M.).
Thérapeutique : MM. Chassagne (P.); Fouet (P.); Labet (R.); Marche (J.).
Urologie : MM. Auvert (J.); Moulonguet (A.); Quenu (L.).

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

Anatomie : M. Debeyre (J.).
Clinique chirurgicale : M. Verne (J.-M.).
Clin. médic. : MM. Rambert (P.); Thieffry (S.).
Clinique obstétricale : MM. Grasset (J.); Mayer (M.); Morin (P.).
Clinique ophtalmologique : M. Desvignes (P.).
Clinique pédiatrique et puéri. : M. Laplane (R.)
Clinique psychiatrique : M. Baruk (H.).
Clinique urologique : M. Kuss (R.).

IV. — PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie : M. Hauduroy (P.), *pr. s. ch.*
Pathologie chirurgicale : M. Rudler (J.), *pr. s. ch*

V. — CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

M. BOLTANSKI (E.) — M. LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté : M. Lena (J.)
Conseiller administratif : Mlle Chaintreuil (G.).
Conservateur en Chef de la Bibliothèque, Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine : M. le Docteur Hahn (A.)

Conservateurs : Mlles Dumaitre (P.), Le Noi (G.), Quiévreux (E.).
Bibliothécaires : Mmes Contet (J.), Forget (F.) Mlle Laurent (H.); Docteur Schiller (J.).

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE

Le Docteur Maurice MARCOVICI

Je dédie cette thèse en témoignage de ma reconnaissance pour les encouragements et la compréhension que j'ai toujours trouvés auprès de lui.

J'admire son courage, son honnêteté, son dévouement. Je souhaite suivre son exemple et suis heureuse de lui offrir ce gage de mon très grand attachement.

A MA MÈRE

Dont la tendresse et le dévouement m'ont été d'un très grand secours, plus particulièrement au cours de mes études.

Qu'elle trouve ici une marque très profonde de mon amour filial et de ma reconnaissance.

A MON MARI

En souvenir de toutes nos études médicales passées côte à côte. En remerciement pour le réconfort que j'ai toujours trouvé auprès de lui et qui m'a tant aidée. En gage de mon amour.

A MES ENFANTS
GUILLAUME ET HÉLÈNE

A TIO

Qui a toujours été si dévouée et si bonne pour moi.
Petite marque de mon affection.

A MA FAMILLE

A MES BEAUX-PARENTS

A MES AMIS

A MADEMOISELLE EYRAUD

Avec toute mon amitié.

A Monsieur le Professeur LEPAGE

Professeur de Physiologie et de Pathologie Obstétricales
à la Faculté de Médecine de Paris
Membre de l'Académie Nationale de Médecine
Chevalier de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait le très grand honneur
d'accepter la présidence de cette thèse.
En hommage respectueux.

A Monsieur le Docteur Claude SUREAU

Professeur Agrégé de la Faculté de Médecine de Paris

Gynécologue-Accoucheur des Hôpitaux

Qui a bien voulu nous inspirer le sujet de cette thèse.

En témoignage respectueux de notre gratitude.

A Monsieur le Docteur BOESWILLWALD

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris
Ancien Chef de Clinique à la Faculté

Qui nous a aidée de ses conseils précieux dans l'élaboration de ce travail.

Témoignage de notre gratitude pour sa bienveillance.

A MES MAITRES DES HOPITAUX DE PARIS

PLAN

Introduction : Absence d'une artère ombilicale dans le cordon et malformations associées : comparaison d'une observation avec celles publiées dans la littérature médicale.

Chapitre I : Historique

Chapitre II : Observation

Chapitre III : Rappel de l'embryologie et de l'anatomie normale du cordon

Chapitre IV : Anatomie anormale du cordon

1° *Enumération des différentes anomalies*

2° *Anomalies vasculaires*

Chapitre V : Les malformations associées a une artère ombilicale unique

1° *Malformations digestives*

2° *Malformations squelettiques*

3° *Malformations génito-urinaires*

4° *Malformations cardiovasculaires*

5° *Autres malformations*

Chapitre VI : Etiologie

1° *Age et parité de la mère*

2° *Maladies de la mère*

3° *Hydramnios*

4° *Origine héréditaire*

5° *La gémellité*

Chapitre VII : Facteurs associés a l'anomalie

1° *Le sexe de l'enfant*

2° *La prématurité*

3° *Le poids de l'enfant et du placenta*

Chapitre VIII : Essai de pathogénie

Conclusions

Bibliographie

INTRODUCTION

Le CORDON OMBILICAL contient normalement deux artères et une veine. La présence d'une artère ombilicale unique est une découverte assez rare, associée en général à d'autres malformations congénitales plus ou moins sévères.

A propos d'un cas d'absence d'artère ombilicale chez un jumeau né à la Maternité Adolphe Pinard (Service du Professeur LEPAGE, Hôpital Saint-Vincent de Paul), nous nous proposons de faire une revue des cas identiques dans la littérature. Après un rappel succinct de l'anatomo-pathologie du cordon ombilical et de ses anomalies, nous essaierons de faire un bilan des malformations congénitales qui les accompagnent et d'étudier les différents facteurs maternels et fœtaux qui pourraient les expliquer.

De cette étude, nous dégagerons quelques considérations pathogéniques et l'intérêt pratique de la constatation de cette anomalie vasculaire du cordon.

CHAPITRE I

HISTORIQUE

Nous commencerons notre étude par une revue historique de la question. La découverte de cette anomalie remonte en effet à 1530.

VESALE (1514-1564), est le premier à avoir remarqué l'absence de l'une des deux artères ombilicales dans un essai intitulé « *Unam tantum artericum in fune fallopius vidit* ».

BAUHIN en 1621, a rapporté un cas identique.

OTTO en 1830, a réuni 41 cas d'artère ombilicale unique et HYRTL en 1870 a décrit l'absence de l'une des deux artères dans 12 cas.

BALLANTYNE en 1898 et KAMPMEIER en 1927 ont trouvé 95 artères uniques sur 182 cas étudiés provenant de monstres dont les membres inférieurs étaient fusionnés.

SCHATZ, en 1900, trouva 11 cas d'absence d'artère ombilicale en étudiant 46 fœtus de jumeaux univitellins et 3 triplés monoovulaires. De nombreux fœtus ne présentaient pas de cœur.

BROWNE, en 1925, rapporte le cas d'un enfant prématuré chez lequel le cordon ne contenait qu'une seule artère et la veine était remplacée par un réseau capillaire.

JAVERT et BARTON, en 1952, ont examiné 104 cordons pris sur 1.000 avortements. Un seul d'entre eux portait une artère ombilicale unique.

BENIRSCHKE et BROWN, en 1955, ont fait une étude rétrospective portant sur 55 enfants chez lesquels une artère ombilicale était absente sur toute la longueur du cordon.

LITTLE, en 1958, a examiné les cordons de 1.200 arrière-faix. Sur ce nombre, 16 (1,3 %) étaient porteurs d'une artère unique.

BENIRSCHKE et BOURNE, en 1960, ont trouvé l'absence d'une artère ombilicale dans 15 cas sur 1.500 placentas (1 %).

J. BARRAT et M. COTTRELL, en 1960, publient la première observation française.

En 1960, Edith Faierman étudie 11 cas d'artère ombilicale unique trouvés lors des autopsies de routine pratiquées sur 411 enfants (159 mort-nés et 252 enfants ayant vécu huit semaines). Dans 9 cas sur 11 (81 %), elle a trouvé des malformations congénitales associées plus ou moins sévères.

En 1960 également, Benirschke et Bourne ont étudié 113 cas d'absence de l'une des deux artères ombilicales :

— 55 cas provenaient d'une étude antérieure (1955);
— 15 cas avaient été découverts en examinant 1.500 placentas ;
— 43 cas avaient été observés en trois ans au *Pathology Department of the Boston Lying in Hospital.*

J. Thomas, en 1961, a noté l'absence d'une artère ombilicale dans 27 cas sur 6.970 naissances et dans 20 cas sur 114 avortements.

En 1962, Lenoski et Medovy ont examiné un certain nombre de placentas afin de déceler l'absence de l'une des deux artères ombilicales.

Voici les résultats obtenus :

C A S	Nombre de cas d'artère ombilicale unique	%-	Nombre d'enfants porteurs de malformations associées
2.500 accouchements	5	0,2	1
229 autopsies	12	5,2	3
27 cas d'étude systématique	7		0

En mars 1963, nous avons observé la présence d'une artère ombilicale unique chez un jumeau monovitellin. Cette anomalie s'accompagnait d'un certain nombre de malformations congénitales associées. L'autre jumeau avait un cordon entièrement normal et n'était porteur d'aucune malformation.

CHAPITRE II

OBSERVATION

Madame B..., vingt-six ans, primipare, primigeste, qui ne présente pas d'antécédents pathologiques particuliers, a été suivie à l'Hôpital Saint-Antoine pour sa première grossesse dont le terme est prévu à la fin du mois de mars 1963. Elle a présenté en début de grossesse des vomissements très abondants qui ont nécessité une hospitalisation à Saint-Antoine.

• *Au terme de sept mois et demi,* la hauteur utérine est de 44 cm et on note un excès important de liquide. Le toucher vaginal montre un col long et fermé. La tête en bas est perçue et très mobile.

A l'auscultation, on entend deux foyers de bruits cardiaques.

La radiographie, pratiquée à Saint-Antoine, confirme l'existence d'une grossesse gémellaire suspectée sur l'examen clinique.

• *Au terme de huit mois et demi,* soit le 11 mars 1963, elle entre en travail et est hospitalisée à la Maternité Pinard.

A l'entrée, à 23 h 30, Mme B... présente au toucher vaginal :

— un col épais, peu souple, dilaté comme 1 ou 2 cm ;

— la tête est fixée au détroit supérieur.

— L'un des jumeaux est en *présentation céphalique* O.I.D.P.

— L'autre est en *siège complet.*

Les membranes ont été rompues à 18 heures, le liquide était clair.

Au cours de la nuit, la dilatation n'avance pas et le relâchement utérin est mauvais entre les contractions. Les bruits du cœur sont toujours bons aux deux foyers.

On pose une perfusion lente de post-hypophyse (2,5 U dans 500 cm^3 de sérum glucosé); la dilatation passe à 5 cm à 9 heures du matin. Elle reste à ce stade durant deux heures malgré la perfusion et, devant :

— la dystocie dynamique ;

— la modification des bruits du cœur (les uns sont à 90, les autres sont à 140);

on décide d'arrêter la perfusion et de pratiquer une césarienne.

Mme B... accouche ainsi de deux jumeaux.

1) *Le premier jumeau :* BRUNO

Poids : 2.840 g — Taille : 49 cm — Périmètre crânien : 34 cm — Apgar : 10.

L'enfant n'est pas cyanosé, crie immédiatement. Son cordon ombilical presente une disposition normale : soit une veine et deux artères. Il est par ailleurs tout à fait normal.

Il reçoit une alimentation mixte (sein et Pélargon jusqu'à l'âge de trois mois et demi) :

— de trois mois et demi à quatre mois et demi : Pélargon seul ;
— à quatre mois et demi : 5 repas avec un régime varié ;
— à six mois : 4 repas.

Son développement staturo-pondéral est satisfaisant :

— poids à la naissance : 2.840 g ;
— première semaine : perte de poids de 40 g ;
— un mois : 3.660 g ;
— trois mois : 5.600 g ;
— quatre mois : 6.240 g ;
— cinq mois : 6.720 g ;
— six mois : 6.990 g.

Son développement psycho-moteur :

— à un mois et demi : premier sourire ;
— à six mois : *ne se tient pas assis.*

Ses antécédents pathologiques sont minimes :

— *œdèmes* à l'âge de six jours durant quatre jours :
— *mammite* à l'âge de quinze jours jusqu'à un mois.

• *Le 25 mars 1963 :*

Biopsie du fascia lata afin d'étudier le caryotype.

Il présente une plaie de la face externe de la cuisse droite, très longue à cicatriser, presque deux mois.

• *Le 14 août 1963 :*

— Otite bilatérale avec paracentèse.
— Rhino-pharyngite.

• *Le 15 septembre 1963 :*

Diarrhée avec perte de poids (250 g).
— *Vaccination antivariolique :* 19 juin 1963.

• *Le 7 octobre 1963 :*

Soit à l'âge de sept mois, il pèse 6,930 kg, mesure 65 cm et son périmètre crânien est égal à 43,5 cm.

L'examen clinique montre :

— un strabisme convergent ;
— la fontanelle largement ouverte ;
— *cœur :* les bruits sont rapides mais normaux ; les artères fémorales sont perçues ;

— *poumons :* l'auscultation est normale ;
— *abdomen :* il n'y a pas de splénomégalie ; le foie déborde d'un travers de doigt ; il existe une hernie inguinale droite ;
— *examen neurologique :* les réflexes ostéo-tendineux sont symétriques ; il existe une légère hypotonie ;
— quelques adénopathies cervicales banales.

— Une *détermination* des *groupes sanguins* a été faite au Centre Départemental de Transfusion Sanguine par le Docteur SALMON.

GROUPES	RESULTATS
A B O	B
M N	M / ss
P	P 2
R h	c c- D - c c
Kell	K -
Lewis	le a - b -
Duffy	Fy (a +)
Kidd	jk (a +)

— Un fragment de muscle fascia lata a été prélevé afin de déterminer le caryotype de l'enfant. Celui-ci, étudié dans le laboratoire de progénèse de l'Hôpital des Enfants-Malades, n'a pas montré d'anomalie chromosomique :

44 A + X Y

2) *Le deuxième jumeau :* ALAIN

Poids : 1.920 g — Taille : 44 cm — Périmètre crânien : 33 cm — Apgar : 8.

On note l'existence d'un œuf hydramniotique contenant un liquide citrin.

L'enfant n'est pas cyanosé, crie aussitôt.

La délivrance a été manuelle, montrant :
— une seule masse placentaire pesant 1.010 g ;
— un seul chorion ;
— deux amnios.

Il s'agit donc d'une grossesse *gémellaire, univitelline, monochoriale, biamniotique.*

L'examen du cordon mobilical révèle ici une anomalie : il comporte une veine ombilicale et *une seule artère.*

Il n'existe pas d'anastomose anormale, visible extérieurement entre les deux cordons.

L'examen complet de ce second jumeau, à la naissance, révèle un certain nombre de malformations :

— une aplasie partielle de la paroi abdominale ;
— un diastasis des droits ;
— une *omphalocèle* de la taille d'une pièce de 5 francs, siégeant à la partie supérieure de l'ombilic. Sous la fine membrane, on voit une anse grêle ;
— une absence de troisième phalange du quatrième orteil droit ;
— un signe d'Ortolani bilatéral ;
— une hernie inguinale gauche, réductible ;
— un gros souffle systolique ;
— un strabisme convergent.

• *Le 12 mars 1963 :*

Soit le jour même de sa naissance, l'enfant est opéré d'urgence de son omphalocèle, dans le Service du Docteur Petit.

On pratique une *omphalectomie,* après libération de l'adhérence hépatique à la région péri-ombilicale. Au cours de l'exploration abdominale, on découvre :

a) Des concrétions dures dans le côlon transverse et sigmoïde, évoquant un iléus.

b) *Un diverticule de Meckel,* que l'on enlève par résection intestinale avec suture termino-terminale.

Le diastasis des droits, trop important, ne peut être réduit.

Le lendemain et le surlendemain de l'intervention, l'enfant rejette un liquide vert, a des selles blanches qui font évoquer une sténose duodénale *sous-vatérienne.*

Les radiographies de l'abdomen, pratiquées alors, montrent une dilatation aérique importante de l'estomac et du duodénum, renforçant l'idée d'une *sténose duodénale sous-vatérienne.*

• *Le 15 mars 1963 :*

Soit trois jours après la première intervention, l'enfant est réopéré.

On explore le duodénum qui est très dilaté et présente au niveau de sa troisième portion un obstacle infranchissable par une sonde introduite par la duodénotomie, ainsi qu'en sens inverse par une sonde introduite par jéjunotomie, à 10 cm de l'angle duodéno-jéjunal.

Il est pratiqué une *duodéno-jéjunostomie* et une anastomose sous-mésocolique duodéno-jéjunale de 15 à 20 cm de long.

L'évolution est très favorable, le transit reprend rapidement, l'enfant ne vomit plus et s'alimente très bien, mais la prise de poids s'avère difficile.

• *Du 2 au 10 avril :*

Il présente une *diarrhée à colibacilles* (à la copro-culture, on trouve des colibacilles pathogènes 011 B4, 125 B5) traitée par colimycine, néomycine, ultra-levure.

• *Le 20 avril :*

Les selles sont encore molles, mais il y a une reprise de poids.

• *Le 22 avril :*

Il est pratiqué une *biopsie musculaire* portant sur le fascia lata, afin de déterminer le caryotype. Celui-ci, étudié dans le laboratoire de progénèse du Professeur LEJEUNE, n'a pas montré d'anomalie chromosomique :

44 A + X Y

• *Le 27 avril :*

L'enfant quitte le Service de Chirurgie. A la sortie, il pesait 2.240 g.

Il est mis au régime suivant : 8 × 55 g par jour :

— 20 g de lait de femme ;

— 35 g de lait Guigoz à 12 %.

Il passe dans le Service de Maternité le 28 avril 1963. Là, il a un bon transit digestif, ses selles sont normales, son état est satisfaisant.

• *Le 6 mai 1963 :*

Il est examiné par le Professeur agrégé LAFOURCADE qui donne les renseignements suivants :

— il n'y a pas de pli palmaire médian ;

— il existe une brachytarsis du quatrième métatarsien droit ;

— les oreilles sont normales ainsi que la voûte palatine ;

— le crâne a un périmètre un peu petit ;

— l'appareil génital est normal ;

— il ne semble pas y avoir d'arriération mentale ;

— il y a une aplasie de la paroi abdominale ;

— il reste à préciser la nature du gros souffle cardiaque.

— Le grasping est excellent.

— Le tonus est symétrique.

— Il n'y a pas de réflexe d'extension ni de marche.

— Le foie et la rate sont normaux.

— Les artères fémorales sont perçues.

• *Le 18 mai 1963 :*

L'enfant est vu par le cardiologue Docteur NODOT :

— *A l'auscultation,* il note un souffle systolique très intense, entendu de part et d'autre du sternum et dans le dos. Il existe un éclat du deuxième bruit. Il n'y a pas de signes d'insuffisance cardiaque.

— Le foie déborde de deux travers de doigt.

— Les artères fémorales sont bien perçues.

— *L'électrocardiogramme* donne les renseignements suivants :

— rythme sinusal à 90 ;

— aucun signe de surcharge ventriculaire.

— *Des radiographies de face et de profil du thorax* montrent un élargissement du pédicule vasculaire à la base du cœur, une augmentation du volume cardiaque portant surtout sur le bord droit du cœur.

Le transit baryté montre un œsophage en position normale, non dévié par l'anomalie cardiaque.

La transparence pulmonaire est normale, sans accentuation particulière des images broncho-vasculaires.

En conclusion, le Docteur NODOT pense qu'il s'agit vraisemblablement d'un *shunt gauche-droit* à fort débit et plus précisément d'une *communication inter-ventriculaire.*

D'autres examens complémentaires ont été demandés :

— *Examen ophtalmologique :*
  — la cornée et le cristallin sont de transparence normale ;
  — les fonds d'yeux droit et gauche sont normaux.

— La recherche de sang dans les selles a été négative.

— Le test à la sueur : sans valeur, car le prélèvement était insuffisant.

— Une numération-formule sanguine :
  — globules rouges : 2.600.000 ;
  — globules blancs : 8.800 ;
    — polynucléaires neutrophiles : 30 % ;
    — polynucléaires éosinophiles : 1 % ;
    — lymphocytes : 65 % ;
    — plasmocytes : 2 % ;
  — hémoglobine : 50 % ;
  — valeur globulaire : 0,95.

— *Un ionogramme :*

	SANG	URINES
Na	135 mEq	1,05 g ‰
K	5,4 mEq	1 g ‰
Urée	0,25	8 g ‰
Δ cryoscopique .. .	0º 53	

— Devant l'existence d'un *signe du ressaut bilatéral* très net, on pratique une radiographie de face du bassin : celle-ci donne les renseignements suivants :
  — les toits des cotyles sont inclinés suivant un angle inférieur à 35 % sur l'horizontale ;
  — une ligne verticale passant par la partie interne de la tête fémorale coupe le toit du cotyle en son milieu.

Il n'y a donc pas de signes radiologiques de *dysplasie* osseuse de ce bassin, contrastant avec un signe d'Ortolani bilatéral très net.

Durant ses quatorze jours d'hospitalisation à la Maternité Pinard, l'enfant a présenté un arrêt de sa courbe pondérale avec des selles liquides ou mal liées. Une copro-culture pratiquée a été négative.

Il a reçu un traitement comprenant :

— 250.000 U de colimycine ;

— 7 fois 15 g d'élonac.

La diarrhée a cessé et, à sa sortie, l'enfant était dans un état satisfaisant et pesait 2.500 g le 20 mai, soit à l'âge de cinq semaines.

• *Le 9 octobre 1963 :*

Une détermination des groupes sanguins a été pratiquée, comme pour le frère jumeau, au Centre de Transfusion Sanguine par le Docteur SALMON :

GROUPES	RESULTATS
A B O	B
M N S	M / ss
P	P 2
R h	c c D / c c
Kell	K -
Lewis	le a - b - | transfusé
Duffy	Fy (a +)
Kidd	jk (a +)

Cette détermination montre que les groupes sanguins sont identiques chez les deux jumeaux. Il s'agit probablement de jumeaux « vrais » monozygotes.

Depuis sa sortie de l'hôpital, l'enfant a été confié à une pouponnière. Son développement staturo-pondéral n'est pas satisfaisant, puisqu'à vingt mois il pèse 9 kg. Il ne se tient pas debout.

Il est suivi, du point de vue cardiologique, par le Docteur BERKMAN, à la Polyclinique de l'Hôpital Saint-Vincent-de-Paul de Paris.

A l'examen, il a noté les renseignements suivants :

— l'enfant est cyanosé ;

— il existe un frémissement et un souffle systolique de forte intensité siégeant au niveau des deuxième et troisième espaces intercostaux gauches, bien entendu dans le dos, de timbre rude ;

— le deuxième bruit est diminué au foyer pulmonaire.

— *A l'électrocardiogramme :*

— l'axe de QRS est fortement dévié vers la droite : + 160° ;

— il existe une surcharge ventriculaire droite modérée dans les dérivations précordiales.

— *A l'examen radiologique,* on note :

— un cœur notablement augmenté de volume ;

— une grosse oreillette droit avec un important débord droit de face, et une saillie encore accentuée en oblique antérieure gauche ;
— une masse ventriculaire à pointe relevée ;
— un arc moyen mal individualisé ;
— un élargissement du pédicule vasculaire avec une bande opaque latéro-trachéale gauche évoquant une veine cave supérieure gauche.

— *L'hémogramme* montre :
— une polyglobulie : 7.500.000 globules rouges ;
— une hypochromie : valeur globulaire : 0,53.

En conclusion, il s'agit d'une cardiopathie cyanogène qui n'est certainement pas une tétralogie de Fallot.

Il s'agit peut-être d'une anomalie type Ebstein, en raison de la très grosse oreillette droite.

Un traitement a été prescrit afin d'améliorer la polyglobulie et de corriger l'hypochromie. Sous l'effet du fumarate ferreux, la polyglobulie a diminué et la valeur globulaire a augmenté.

• *Le 20 juin 1964 :*

L'enfant avait 5.500.000 globules rouges et la valeur globulaire était égale à 0,84. La cyanose était très nette et plus particulièrement au niveau de la muqueuse buccale.

L'examen radiologique a montré la même silhouette que précédemment avec un débord droit important constitué sans doute par une grosse oreillette droite.

— *L'électrocardiogramme* donnait des résultats identiques aux précédents :
— un axe de QRS à + 160° ;
— une surcharge ventriculaire droite, surtout nette dans les dérivations précordiales avec apparition d'une surcharge auriculaire droite en V ;
— l'onde P est ample et pointue (4 mm).

Au total, on maintient le diagnostic de maladie d'Ebstein.

En résumé, chez une primipare primigeste de vingt-six ans, grossesse gémellaire univitelline, monochoriale, biamniotique. Le premier jumeau, mâle, est normal, pèse 2.840 g, le cordon est normal. Le deuxième jumeau, mâle, plus petit, pèse 1.920 g, baigne dans un excès de liquide, le cordon ne contient qu'une artère ombilicale. L'enfant, de petit poids, présente de nombreuses malformations digestives, osseuses et cardiaques.

Il est opéré de ses malformations digestives et survit.

— Les caryotypes des deux enfants sont normaux : 44 A + X Y.

Les groupes sanguins sont identiques : il s'agit de monozygotes.

CHAPITRE III

RAPPEL DE L'ANATOMIE NORMALE DU CORDON

Le cordon ombilical qui unit le fœtus au placenta mesure à la naissance 50 cm environ.

Il est constitué de dehors en dedans par :

a) Un épithélium de revêtement qui dérive de l'ectoblaste amniotique et se continue au niveau de l'ombilic avec l'épiderme du fœtus.

b) Un tissu où prédomine une substance fondamentale mucoïde riche en polysaccharides et en acide hyaluronique : la gelée de Wharton. Ce tissu ne comporte aucun vaisseau nourricier propre ni aucun nerf.

c) On trouve, dans ce stroma, les vaisseaux assurant la nutrition de l'embryon :
— deux artères ombilicales ;
— une veine ombilicale.

HOBOKEN, en 1669, a observé sur les artères des valvules qui ne sont en réalité que des saillies à l'intérieur du vaisseau. Elles occupent la totalité ou presque de la circonférence de l'artère et ne jouent pas de rôle fonctionnel. La surface extérieure des artères comportent de grosses dilatations connues sous le nom de « NODULES DE HOBOKEN ».

EMBRYOLOGIE DES ARTERES OMBILICALES

L'appareil circulatoire, que ce soit sanguin ou lymphatique avec ses deux constituants, vaisseaux et éléments du sang, dérive du mésenchyme. Les premières ébauches de l'appareil circulatoire sont les ébauches vasculo-sanguines ou extra-embryonnaires.

Puis se forment les ébauches intra-embryonnaires donnant naissance aux vaisseaux intra-embryonnaires, ceci à la fin de la troisième semaine. Ainsi prennent naissance les différents vaisseaux et d'abord

les différents vaisseaux cardiaques : deux tubes appelés tubes endocardiques, ils sont prolongés en avant par l'aorte ventrale et en arrière par les veines vitellines et ombilicales.

Les deux tubes endocardiques vont se fusionner et donner un tube unique : le tube cardiaque impair. Celui-ci est prolongé à son extrémité antérieure par les deux aortes ventrales, qui ont donné naissance aux vaisseaux des arcs branchiaux (arcs aortiques). Ceux-ci vont se réunir dorsalement pour donner les deux aortes dorsales qui, par fusion, donneront l'aorte définitive.

Des aortes dorsales naissent :

a) Les artères nourricières de l'embryon :

A savoir :
— dans la région moyenne, les deux artères vitellines ;
— dans la région postérieure, les deux artères ombilicales qui vont se ramifier dans le placenta. Ces artères sont formées à la fin de la troisième semaine de la vie embryonnaire.

b) Les artères segmentaires

A l'extrémité postérieure du tube cardiaque arrivent trois systèmes de veines paires :
— deux veines vitellines ;
— deux veines ombilicales ;
— deux veines cardinales communes.

Une circulation générale se trouve établie lorsque les vaisseaux extra-embryonnaires se joignent aux vaisseaux intra-embryonnaires, mais elle est unique et très simple.

C'est au cours du deuxième mois que s'ébauche un système circulatoire plus complexe, dédoublé en une circulation générale et une circulation pulmonaire.

Puis le cœur prend son aspect définitif, passant du simple tube à des cavités qui, après changements successifs, vont devenir les futurs oreillettes et ventricules.

Quant au système artériel, il va lui aussi subir des modifications ; les arcs aortiques se transforment :
— les premier et deuxième arcs régressent ;
— le troisième arc représente l'origine de la carotide interne ;
— le quatrième s'accroît pour donner à gauche la crosse de l'aorte et à droite le tronc brachio-céphalique ;
— le cinquième régresse ;
— le sixième donne les vaisseaux pulmonaires.

L'artère vitelline gauche s'atrophie, la droite devient l'artère mésentérique supérieure. Quant aux artères ombilicales, elles donnent naissance par leur portion initiale aux artères iliaques primitives.

Le système veineux est représenté par trois systèmes de veines :

— les veines vitellines qui donneront la veine porte et la veine hépatique efférente commune ;

— les veines ombilicales qui seront incorporées à l'ensemble des sinusoïdes hépatiques ;

— les veines cardinales.

CHAPITRE IV

RAPPEL SUCCINCT DES ANOMALIES DU CORDON

I. — ENUMERATION DES DIFFERENTES ANOMALIES

Le cordon ombilical peut présenter certaines anomalies congénitales dont nous ferons ici une étude sommaire. Nous reprendrons les observations cliniques de JAVERT et BARTON, de New York, afin de voir dans quelle proportion l'on trouve telle ou telle anomalie. Leur étude porte sur 297 cordons complets et, sur ce nombre, 104, soit 35 %, étaient anormaux.

Voici les diverses lésions rencontrées :

1) L'ABSENCE DE CORDON a été observée dans 52 cas, soit 50 % du total.

2) CORDON TRÈS COURT : la longueur du cordon est environ de 50 cm à la naissance. Un cordon est considéré comme court quand il mesure moins d'un tiers de la longueur du fœtus. On a trouvé cette anomalie dans 3 cas sur 104, soit 2,8 %.

3) CORDON TRÈS LONG : il a été décrit des cordons dont la longueur pouvait atteindre 181 cm. Sont considérés comme longs les cordons dont la longueur atteint trois fois la longueur du fœtus. 11 cordons sur 104 sont très longs, soit 10,5 %.

4) TORSION DU CORDON : la torsion pathologique du cordon a été observée dans 16 cas, soit 15,3 % du total. Elle peut entraîner la mort fœtale.

5) CIRCULAIRE DU CORDON : le simple circulaire du cordon n'est pas considéré comme anormal en raison du grand nombre des mouvements fœtaux. Il devient cependant pathologique s'il est assez serré pour étrangler le fœtus. On l'observe dans 6 cas sur 104, soit 5,7 %.

6) Coarctation du cordon : elle se retrouve dans 9 cas, soit 8,6 %, et peut siéger sur toute la longueur du trajet, mais plus souvent au niveau de son extrémité fœtale.

7) Nœuds du cordon.

8) Œdème du cordon, secondaire à un circulaire ou à une torsion exagérée.

9) Kystes du cordon ombilical : ils peuvent être formés aux dépens de :

— l'allantoïde ;
— la vésicule ombilicale ;
— la gelée de Wharton ;
— l'épithélium amniotique.

10) Tumeurs solides du cordon : il n'en existe que 8 cas dans la littérature :

— dans 3 cas, il s'agissait d'un myxosarcome télangiectasique ;
— dans 2 cas, d'un tératome ;
— dans 1 cas, d'un myxangiome ;
— dans 2 cas, il n'a pas été possible de les classer histologiquement.

II. — ANOMALIES VASCULAIRES

1) ANOMALIE DE NOMBRE

Le cordon comporte normalement deux artères et une veine. Whittaker a observé dans un cas deux artères et deux veines. Parfois, le nombre de vaisseaux peut s'élever à six ou même plus.

L'anomalie la plus couramment rencontrée est l'absence d'une des deux artères. D'après les différentes statistiques et plus précisément d'après celle de Benirschke et Bourne, en 1950, portant sur 113 cas, cette malformation du cordon est de l'ordre de 1 %. Mais ce pourcentage est différent lorsqu'il s'agit de grossesses gémellaires puisqu'il est évalué à 7 %.

Quant à J. Thomas, les résultats qu'il publie ne sont pas les mêmes. Sur 6.970 accouchements, 27 cordons sont porteurs d'une seule artère, soit 0,39 %. Sur 114 avortements, il a trouvé 20 cas d'absence d'une artère, soit 0,72 %.

L'absence d'artère ombilicale est aussi fréquente à droite qu'à gauche.

Dans les 11 cas étudiés par Edith Faierman, 6 fois l'artère manque à droite et 5 fois à gauche.

2) AUTRES ANOMALIES

a) Anévrysmes

Pluskal a décrit la présence d'un anévrysme sur la veine ombilicale. Il s'est rompu et a entraîné la mort du fœtus.

Dougall a observé un anévrysme artério-veineux de la taille d'un œuf de poule, situé près de l'insertion placentaire du cordon. Sa tunique était formée par le cordon et le sac contenait un liquide foncé et recouvert de fibrine. Le fœtus était macéré.

b) Ulcération du cordon

Jenkins a rapporté un cas probablement unique d'hémorragie dans la cavité amniotique, provenant de l'ulcération de la veine ombilicale. Après rupture des membranes, il s'est écoulé un liquide ressemblant à du sang pur. L'enfant était exsangue et mort. On a estimé que le quart de la totalité du sang se trouvait dans la cavité amniotique. Il a trouvé, en examinant le cordon, une petite perforation près de son insertion fœtale. A cet endroit, la gelée de Wharton était absente et on voyait une communication avec la veine ombilicale.

c) Hématome du cordon

Dans la plupart des cas, l'hématome du cordon entraîne la mort fœtale. Il est dû à la rupture de la veine ombilicale secondaire à un traumatisme, à une torsion ou à un anévrysme.

La taille des hématomes est variable, pouvant aller de l'œuf de pigeon à l'œuf de poule.

Au total, sur une étude qui portait sur 1.000 cas d'avortements spontanés, 297 cordons étaient assez complets pour être examinés tant du point de vue macroscopique que du point de vue microscopique. Sur ce nombre, 104 étaient anormaux, soit 35 %. Approximativement, 64 % des anomalies étaient congénitales et 36 % acquises. La plupart d'entre elles pouvaient compromettre la circulation fœtale et entraîner la mort *in utero*. De plus, cette étude a montré qu'il y a une relation très importante entre les fœtus macérés ou momifiés et les cordons anormaux, ceci dans la proportion de 56 %.

CHAPITRE V

LES MALFORMATIONS ASSOCIEES A UNE ARTERE OMBILICALE UNIQUE

La présence d'une artère ombilicale unique dans le cordon est souvent associée à des malformations fœtales graves.

Hyrtl [8], en 1870, a trouvé cette coexistence dans une proportion de 33 %. Otto, en 1830, a remarqué cette association dans 56 % des cas.

Benirschke et Brown [2] ont étudié 55 enfants auxquels il manquait une artère ombilicale sur toute la longueur du cordon. Sur ce nombre, 13 (24 %) étaient normaux et, sur les 42 restants, 27 (64 %) avaient de nombreuses malformations associées.

Little [13], en 1958, a trouvé des anomalies congénitales dans 25 % des cas. Son étude portait sur 1.200 placentas, une artère ombilicale manquait chez 12 d'entre eux (1 %).

Benirschke et Bourne [3], en 1960, ont étudié 1.500 placentas, 1 artère ombilicale manquait dans 15 cas (1 %) :

— 8 enfants (53 %) étaient normaux ;

— 1 était mort-né ;

— les 7 derniers enfin (47 %) étaient polymalformés.

Douze seulement sur 15 ont vécu, l'un d'entre eux grâce au traitement chirurgical d'une atrésie œsophagienne.

Une nouvelle statistique, très importante, a été donnée ensuite par les mêmes auteurs [4] portant sur 113 cas d'aplasie d'une artère ombilicale. En voici les résultats :

— 48 enfants (42 %) sont vivants, mais 14 sont anormaux, soit 29 % ;

— 65 sont morts : 39 étaient porteurs de malformations graves, incompatibles avec la vie (60 %) ; 5 (8 %) sont morts d'autres causes, mais les anomalies ont contribué à cette mort ; 15 (22 %) souffraient d'anomalies qu'on n'a pu déterminer en raison de la macération du fœtus.

L'absence d'une artère ombilicale semble en soi une anomalie congénitale simple et sans conséquence, mais en fait elle est très fréquemment liée à d'autres malformations fœtales qui entraînent la mort dans 58 % des cas.

ENFANTS	NOMBRE	POURCENTAGE
ENFANTS VIVANTS	48	42 %
- normaux..	34	
- porteurs d'anomalies congénitales	14	
ENFANTS MORTS	65	58 %
- porteurs d'anomalies incompatibles avec la vie.. ..	39	
- anomalies compatibles avec la vie, chez des enfants morts par d'autres causes..	5	
- sans anomalies..	6	
- anomalies probables, mais enfants dont la macération a rendu l'examen impossible.. ..	15	
Total :	113	

Statistique de BENIRSCHKE et BOURNE [4] portant sur une étude de 113 cas d'enfants porteurs d'une artère ombilicale unique

FAIERMANN [6] a trouvé des malformations associées dans 9 cas sur 11 enfants, porteurs d'une artère ombilicale unique, soit 81 % des cas.

Ces statistiques différentes prouvent donc la coexistence quasi permanente d'une artère ombilicale unique avec des malformations fœtales. Celles-ci atteignent les différents systèmes de l'organisme.

I. — APPAREIL DIGESTIF

Il est le plus souvent atteint. En effet, BENIRSCHKE et BOURNE, en étudiant leurs 113 cas, ont trouvé 58 enfants porteurs d'anomalies congénitales multiples : sur ce nombre, 31 avaient des malformations digestives du type : atrésie de l'œsophage, imperforation anale, omphalocèle, hernie.

Dans le cas rapporté par Barrat et Cottrell [1], en 1960, il s'agissait d'un enfant polymalformé, chez lequel les examens ont montré une imperforation anale et une atrésie de l'œsophage. La malformation a été opérée, mais l'enfant est mort douze heures après l'opération.

Parmi les 11 cas étudiés par Faiermann [6], 3 enfants sont porteurs d'une atrésie œsophagienne, 2 ont un diverticule de Meckel et des anomalies hépatiques (défaut de lobulation).

Dans le cas que nous avons étudié, il s'agit d'un jumeau porteur de malformations congénitales multiples associées à une artère ombilicale unique. Ces malformations prédominent sur l'appareil digestif, l'enfant présentait en effet une omphalocèle siégeant à la partie supérieure de l'ombilic et laissant percevoir une anse grêle.

Il a été pratiqué une omphalectomie et, au cours de l'intervention, on a découvert des concrétions dures dans le côlon transverse et sigmoïde évoquant un iléus ; il existait un diverticule de Meckel qui a été enlevé. Dans les suites de l'opération, l'enfant a présenté des signes de sténose duodénale sous-vatérienne nécessitant une réintervention.

II. — MALFORMATIONS SQUELETTIQUES

D'après Benirschke et Bourne [4], elles viennent en second lieu. Sur 58 cas, 28 enfants en sont porteurs. Ce sont plus particulièrement : poly et syndactylie ; phocomélie, achondroplasie, pied creux, pied varus équin, arachnodactylie.

Ballantyne, en 1904, rapporte de nombreux cas d'enfants dont les membres inférieurs sont fusionnés, leur donnant ainsi l'aspect de « sirène ».

E. Faiermann [6] a étudié 11 cas d'artère ombilicale unique ; sur ce nombre, elle notait chez l'un des enfants la présence de membres inférieurs fusionnés se terminant par trois doigts, et l'absence de colonne vertébrale.

Lenoski et Medovy [11] ont trouvé 182 cas de « sirénomélie » et, sur ce nombre, 95 ne présentaient qu'une seule artère ombilicale.

Dans notre observation, le jumeau porteur d'une artère unique au niveau de son cordon avait, outre ses autres malformations, un signe d'Ortolani bilatéral, évoquant une double luxation de hanche et une absence de troisième phalange au niveau du quatrième orteil droit.

III. — MALFORMATIONS GENITO-URINAIRES

Pour Benirschke et Bourne [4], elles viennent en troisième lieu. Sur les 113 cas étudiés, 27 enfants présentent les anomalies suivantes : aplasie rénale, reins polykystiques, testicules en position abdominale, méga-uretères, cryptorchidie, hypospadias, utérus bicorne, fistule recto-vaginale.

Pour E. Faiermann [6], l'atteinte de l'arbre urinaire est très fréquente, puisqu'elle l'a notée chez 7 enfants sur 11 :

— dans 4 cas, il y a une agénésie rénale ;
— dans 3 cas, une atrésie du col vésical ;
— dans 2 cas, une atrophie ou même une agénésie vésicale ;
— dans 3 cas, les testicules sont en position intra-abdominale.

Elle a remarqué en outre des agénésies prostatiques, des utérus bicornes ou bien l'absence de vagin et d'utérus, des malpositions des artères rénales.

Dans notre observation, le jumeau atteint de l'anomalie du cordon n'a aucune malformation génito-urinaire.

IV. — MALFORMATIONS CARDIO-VASCULAIRES

Le système cardio-vasculaire est très souvent atteint chez les enfants porteurs d'une artère ombilicale unique, soit 21 cas sur 113, d'après Benirschke et Bourne [4], à savoir : tétralogie de Fallot, coarctation aortique, absence de valvules, malformations de la cloison inter-ventriculaire.

E. Faiermann [6] a trouvé 4 cas de malformations cardiaques sur les 11 enfants étudiés. C'était, dans un cas, un tronc artériel commun et une communication inter-ventriculaire haute. Chez un autre enfant, elle notait une communication pleuro-péricardique gauche et une atrésie tricuspidienne. Dans un troisième cas, l'autopsie révéla un cœur énorme, une atrophie de l'aorte ascendante et de la crosse avec un isthme allongé, un canal artériel, une aorte bicuspide et une communication inter-ventriculaire. Le dernier enfant, enfin, était porteur d'une trilogie de Fallot.

Le jumeau, dont nous rapportons l'observation, présentait à la naissance un souffle systolique très intense, entendu de part et d'autre du sternum et dans le dos. L'électrocardiogramme était normal et en particulier ne montrait pas de signe de surcharge ventriculaire.

D'après les différents examens cliniques, radiologiques et électrocardiographiques, il semble s'agir d'une maladie d'Ebstein.

V. — AUTRES MALFORMATIONS

Hyrtl [8], en 1870, pensait que l'anencéphalie était l'anomalie la plus fréquemment associée à l'absence de l'une des artères ombilicales.

D'autres malformations du système nerveux ont été retrouvées par la suite ; ce sont : hydrocéphalie, spina bifida, paralysies, angiomes.

Benirschke et Bourne [4] ont constaté ces anomalies dans 19 cas sur 113.

ANOMALIES CONGENITALES

ANOMALIES CONGENITALES CONNUES (en général multiples) :	58		51 %
- gastro-intestinales		31	
- squelettiques		28	
- génito-urinaires		27	
- cardio-vasculaires		21	
- neurologiques		19	
- autres		10	
ANOMALIES POSSIBLES (enfants morts sans avoir été examinés	15	15	14 %
ANOMALIES NON CONFIRMEES	40		35 %
Total :	113		

(*d'après* Benirschke et Bourne [4])

E. Faiermann [6], J. Thomas ne rapportent aucun cas semblable.

Quant au jumeau que nous avons étudié, il est normal sur le plan neurologique et mental.

Nous remarquons donc, à la suite de cette étude, que dans un grand pourcentage de cas, l'absence de l'une des deux artères ombilicales est associée à des malformations fœtales graves (environ 65 % des cas). Les plus fréquentes sont digestives et plus particulièrement œsophagiennes, viennent ensuite les atteintes du squelette, de l'appareil génito-urinaire, du système cardio-vasculaire et enfin du système nerveux central. D'autres anomalies peuvent se voir, mais moins souvent ; elles sont du type : syndrome de Turner, aplasie pulmonaire, absence de rate.

CHAPITRE VI

ETIOLOGIE

La plus importante anomalie du cordon est l'absence de l'une des deux artères ombilicales, dans la proportion de 1 % lorsqu'il s'agit de grossesse unique et de 7 % en cas de grossesses gémellaires.

Nous allons envisager dans ce chapitre les facteurs qui pourraient peut-être conditionner cette malformation du cordon.

I. — L'AGE ET LA PARITE DE LA MERE

Benirschke et Bourne [4] ont relevé ces facteurs chez 113 mères ayant donné naissance à des enfants auxquels il manquait une artère ombilicale. Vingt-six sur 42 primipares, soit 62 % et 13 seulement sur 59 multipares, soit 22 %, *avaient moins de vingt-cinq ans.* La mère des jumeaux dont nous rapportons le cas, était elle-même une primipare de vingt-cinq ans.

Il semble que ce soient les plus jeunes primipares et les multipares les plus âgées qui présentent le plus souvent des enfants auxquels il manque une artère ombilicale.

Ces faits concordent avec les idées de Baud et Walker qui pensent que les chances d'avoir des enfants anormaux, très importantes entre quinzeet dix-neuf ans, décroissent ensuite jusqu'à trente-cinq ans pour remonter considérablement au-delà de cet âge.

Le nombre des grossesses est peut-être en rapport avec l'absence d'une artère ombilicale. Sur 101 cas étudiés par Benirschke et Bourne [4], 42 femmes étaient des primipares et 59 des multipares dont le nombre de grossesses variait de 1 à 15. La mère du jumeau dont nous rapportons l'observation était une primipare.

D'après les statistiques, les multipares donnent plus souvent naissance à des enfants porteurs d'anomalies que les primipares. Toute-

fois, dans le cas des artères ombilicales uniques, le nombre est à peu près équivalent dans les deux groupes et il n'est pas possible d'en tirer quelque explication.

II. — MALADIES DE LA MERE

Les maladies de la mère : éclampsie et toxémie paridique, tant avant la gestation que pendant la grossesse, vont maintenant être envisagées.

Sur les 113 cas étudiés par Benirschke et Bourne [4], en 1960, on peut distinguer deux groupes : 55 décrits par Benirschke d'abord et 53 réunis plus tard. Dans ce deuxième groupe, 5 femmes seulement présentaient un état pré-éclamptique, soit 9 %.

Ceci montre bien que la toxémie gravidique n'est probablement pas une conséquence de l'absence de l'une des deux artères ombilicales, car sur 113 femmes, 19 seulement, soit 16 %, ont présenté des signes de toxémie.

S'il n'y a pas de relation de cause à effet entre l'association artère ombilicale unique et pré-éclampsie, cette association est toutefois très néfaste pour le fœtus, puisque sur 19 enfants, 7 sont mort-nés, 3 sont morts peu de temps après leur naissance et 9 seulement ont vécu.

On a recherché dans les antécédents pathologiques des mères d'autres causes susceptibles d'entraîner une telle anomalie chez les fœtus. Aucune n'a été rendue particulièrement responsable. Cependant, Benirschke et Bourne [4] rapportent le cas de 4 mères atteintes de grand mal épileptique, ayant accouché d'enfants porteurs de la malformation vasculaire du cordon.

On ne peut pas, en raison du nombre trop faible de ces cas, savoir si cette affection a eu quelque effet sur les enfants.

Dans le cas qui nous a intéressé, il n'y a aucun antécédent pathologique particulier chez la mère. Toutefois, celle-ci rapporte que, au début de sa grossesse (au terme d'un mois environ), elle aurait été en contact avec un enfant porteur d'une éruption.

III. — HYDRAMNIOS

Nous savons que, devant des signes cliniques faisant suspecter un hydramnios chez une femme enceinte, il faut toujours envisager la possibilité de malformations fœtales. Cette association est en effet très fréquente et Macafee l'a remarquée dans 46 cas sur 100 grossesses hydramniotiques.

Pour Benirschke et Bourne [9], 19 femmes sur 101 présentaient un hydramnios et, sur ce nombre, tous les enfants étaient anormaux : 12 sont mort-nés, 5 sont morts peu de temps après leur naissance, 2 avaient une atrésie de l'œsophage, avaient survécu à l'intervention.

Il n'est pas surprenant de rencontrer très souvent l'absence d'une artère ombilicale chez un fœtus dont la mère avait présenté un hydramnios. De plus, il a été démontré que l'anomalie congénitale la plus fréquemment rencontrée au cours d'un hydramnios était l'atrésie œsophagienne, malformation très courante chez les enfants porteurs d'une artère ombilicale unique.

Dans le cas du jumeau polymalformé que nous avons étudié, l'accoucheur a noté l'existence d'un œuf hydramniotique contenant un liquide citrin. Cet excès de liquide avait été remarqué antérieurement, à sept mois et demi de cette grossesse gémellaire ; la hauteur utérine de la mère était de 44 cm.

Pour l'enfant en question, nous retrouvons les différents éléments cités :

— l'œuf était hydramniotique ;
— l'enfant n'avait qu'une seule artère ombilicale et présentait entre autres malformations une sténose duodénale sous-vatérienne.

On a remarqué que le taux des malformations fœtales était particulièrement élevé lors de l'association hydramnios-artère ombilicale unique.

IV. — ORIGINE HEREDITAIRE

Dans un cas, la mère avait des signes de syphilis congénitale et, dans un autre, de sténose pulmonaire. Ces chiffres sont trop faibles pour avoir une signification quelconque.

Mais devant le très grand nombre de malformations congénitales associées, il ne semble pas qu'un facteur héréditaire, s'il existe, puisse tout expliquer.

Lenoski et Medovy [11], en faisant une étude statistique portant sur les artères ombilicales uniques, ont découvert un élément nouveau. En effet, sur 24 accouchements, ils ont trouvé 7 cas d'artère unique. Un examen plus approfondi et pratiqué par le Docteur Irène Uchida [12], de l'Hôpital d'Enfants de Winnipeg, a montré que 3 enfants sur les 7 avaient des anomalies chromosomiques du type trisomie.

A partir de janvier 1960, des études chromosomiques plus poussées ont été entreprises à cet hôpital. De janvier 1960 à mai 1962, mis à part les mongoliens porteurs d'une trisomie 21, 8 cas de tri-

somie ont été identifiés, et les cordons de ces enfants ont été étudiés : 3 sur 8 avaient une seule artère ombilicale.

Les caryotypes pratiqués, afin de déterminer le type de trisomie dont il s'agissait, ont montré dans 3 cas une trisomie 17 et, pour 5 cas, une trisomie 13-15. En effet, parmi les types morbides déterminés par l'état trisomique d'un chromosome autosomique, à côté du mongolisme (trisomie 21), il faut distinguer ceux engendrés par la trisomie 17 et la trisomie 13 (le numéro 13 comme le numéro 17 désignent le chromosome dont la présence en triple exemplaire détermine l'affection).

Chaque trisomie est associée à un certain nombre de malformations fœtales :

a) La trisomie 17 semble associée surtout à des anomalies du cœur et du crâne.

b) Pour la trisomie 13, la symptomatologie est caractérisée par un aspect particulier : microphtalmie, dysplasie rétinienne, cataracte congénitale, colobome de l'iris. De plus, la microcéphalie est constante, les oreilles sont toujours mal formées et il existe en général un bec-de-lièvre. Il s'y associe des malformations viscérales multiples :

— cardiopathies à type de C.I.V., C.I.A., persistance du canal artériel ;
— malformations rénales : méga-uretère, hydronéphrose, uni ou bilatérale, hypoplasie rénale ;
— malformations digestives intéressant surtout le côlon dont la rotation est incomplète ;
— malformations génitales : cryptorchidie, utérus bicorne ;
— malformations cérébrales : microcéphalie, hypoplasie du chiasma et des nerfs optiques, absence ou aplasie des bulbes olfactifs. Cette arhinencéphalie a été signalée 8 fois sur 16 et, pour certains auteurs, la plupart des arhinencéphalies relèveraient de la trisomie 13. De plus, I. Uchida et ses collaborateurs ont rapporté, en 1962, l'existence de deux signes dermatoglyphiques pratiquement constants au cours de cette affection : le pli palmaire transverse et la surélévation du triradius axial en position médio-palmaire. On peut remarquer toutefois que ces deux stigmates sont très fréquents dans le mongolisme (trisomie 21). Les mêmes auteurs ont décrit un autre signe caractéristique de la trisomie 13 : une arche plantaire enserrant tous les orteils.

Devant la fréquence relative de l'association d'une artère ombilicale avec des malformations semblables à celles de la trisomie 13, on peut entreprendre des études chromosomiques à la recherche d'une modification du caryotype.

Dans le cas qui nous intéresse, un caryotype a été pratiqué à partir d'une biopsie de fascia lata et a donné des résultats normaux :

44 A + X Y

V. — LA GEMELLITE

Elle augmente les chances de n'avoir qu'une artère ombilicale, puisque cette anomalie se voit dans 7 % des cas de jumeaux.

Stevenson, Worcester et Rice ont remarqué un plus grand nombre de malformations chez les jumeaux.

Plusieurs statistiques ont étudié les rapports des grossesses gémellaires avec une artère ombilicale unique.

Dans les 11 cas publiés par E. Faiermann [6], 2 fois il s'agissait de jumeaux monovitellins et seul un des jumeaux n'avait qu'une seule artère ombilicale associée à de nombreuses malformations.

Hyrtl [8] a examiné des jumeaux mono-ovulaires femelles et des triplés mâles. Il a remarqué qu'un seul fœtus de chaque groupe était porteur de cette anomalie du cordon.

Schatz a fait la même constatation en étudiant 11 cas d'absence d'artère ombilicale chez des jumeaux monozygotes ; là aussi, seul l'un d'eux avait une artère ombilicale au lieu de deux.

Benirschke et Brown [2], sur 55 cas, ont trouvé 5 grossesses gémellaires :

— dans l'une, il s'agissait d'une grossesse monochoriale, bi-amniotique, avec une seule masse placentaire. Le plus petit des jumeaux avait une seule artère ombilicale et était mort-né ; l'autre vivait et était d'apparence normale ;

— dans 2 cas, il s'agissait de jumeaux bichoriaux, biamniotiques et possédant chacun leur placenta. Le plus petit n'avait qu'une seule artère et était mort-né. Des deux restants, l'un normal, vivait, l'autre est mort immédiatement après sa naissance ;

— le quatrième cas concernait une grossesse bichoriale, biamniotique, avec placentas propres à chaque jumeau. Aucun des deux enfants n'a vécu, mais chez celui auquel il manquait une artère ombilicale, on notait une différence de taille considérable, représentant un tiers de la taille du premier enfant ;

— enfin, dans le dernier cas, il s'agissait d'une grossesse biamniotique, bichoriale, avec des placentas séparés.

Les deux enfants étaient apparemment normaux et ont vécu.

J. Thomas [15], en 1961, s'est particulièrement intéressé à la relation qui pourrait exister entre la gémellité et l'absence d'une artère ombilicale.

Il a lui aussi remarqué que les jumeaux étaient plus souvent atteints et que seul l'un des deux était porteur de cette anomalie. Il n'a jamais observé l'absence de l'une des deux artères chez deux jumeaux à la fois. Son étude a porté sur 6.970 grossesses dont 75 gémellaires. Dans 3 cas (4 %), un des jumeaux n'avait qu'une seule artère ombilicale.

Voici le résumé des observations correspondant à ces 3 cas :

• OBS. N° 1

Il s'agit d'une primipare de vingt-six ans, dont c'est la deuxième grossesse. Elle donne naissance à deux filles qui n'ont aucune anomalie extérieure. Mais chez l'une, la plus petite, le cordon ne comporte qu'une artère ombilicale qui siège à droite. L'autre jumelle a un cordon normal. Le placenta est unique et pèse 750 grammes, avec deux amnios et un chorion.

C'est une grossesse monovitelline, monochoriale et biamniotique.

• OBS. N° 2

Une primipare de vingt-deux ans accouche de deux jumeaux :

— une fille qui extérieurement est normale. Son cordon toutefois ne présente qu'une seule artère ;

— un garçon, normal. Le cordon semble aussi normal, mais sa longueur est un peu augmentée : 64 cm.

Il y a deux placentas, pesant au total 1.020 grammes, deux amnios et deux chorions.

Grossesse biovulaire, biamniotique, bichoriale.

• OBS. N° 3

Une troisième pare de trente ans, dont les deux enfants sont vivants et bien portants, accouche de deux jumeaux :

— un garçon, fœtus papyracé ;

— un autre garçon mesurant 22 cm et ne pesant que 120 grammes, dont le cordon de 31 cm n'a qu'une seule artère.

Il y a deux placentas, l'un de 600 grammes, l'autre de 85 grammes, deux amnios et deux chorions.

Grossesse biovulaire, biamniotique et bichoriale.

J. Thomas [15] en a conclu que l'aplasie d'une artère ombilicale était toujours observée chez un des jumeaux, qu'ils soient monovitellins ou bivitellins. Dans 2 cas sur 3 étudiés, l'anomalie du cordon ne s'accompagne pas de malformations fœtales associées, mais dans le dernier cas, les enfants n'étaient pas viables, l'un ayant dégénéré en « fœtus papyraceus ».

Benirschke et Bourne ont, entre temps, publié les résultats de leurs enquêtes portant sur 1.500 naissances à partir de la vingtième semaine de gestation.

Ils ont constaté 15 cas, soit 1 %, d'artère unique, dont 2 cas concernant des jumeaux : monovitellins, monochoriaux et biamniotiques, pour un cas bivitellin.

Ils ont ensuite étudié 100 cas de grossesses gémellaires et 7 fois une artère ambilicale manquait, ce qui fait un pourcentage de 7 % :

— *dans 4 cas,* les jumeaux étaient monovitellins, monochoriaux et biamniotiques ;

— *dans 3 cas,* ils étaient bivitellins, bichoriaux et biamniotiques.

Si nous comparons le pourcentage de jumeaux monovitellins et bivitellins, nous nous apercevons que les jumeaux monozygotes sont les plus nombreux. En effet, si nous faisons le total des jumeaux étudiés par les différents auteurs cités, nous trouvons le chiffre de 31, dont 21 sont des jumeaux monozygotes et 10 des jumeaux biovulaires.

Mais ce résultat ne doit pas faire penser que les jumeaux monozygotes sont les plus nombreux : en fait, 30 % des jumeaux sont monozygotes.

Dans l'étude de Benirschke et Bourne, sur 7 cas de jumeaux présentant une seule artère ombilicale, 4 sont des monovitellins, l'anomalie est donc probablement plus fréquente chez les jumeaux monozygotes.

En fait, ceci peut ne pas paraître surprenant, si l'on considère que les jumeaux mono-ovulaires constituent une anomalie du développement.

La subdivision de l'œuf, pour donner deux embryons, se produit très précocement lorsque les jumeaux ont des placentas et des enveloppes distincts. Pour ceux qui ont un chorion et un placenta communs, et c'est le cas le plus fréquent, on pense que la subdivision a eu lieu plus tard, soit au stade du bouton embryonnaire pour les jumeaux qui ont chacun leur amnios, soit au stade du disque germinatif pour ceux qui ont un amnios commun.

Dans le cas que nous avons étudié, il s'agit de jumeaux *monozygotes,* monochoriaux et biamniotiques. Le placenta commun pesait

1.010 grammes. Chez l'un des deux jumeaux seulement, on notait l'absence d'une artère ombilicale et cette anomalie était associée à un nombre important d'autres malformations.

Ceci est tout à fait en accord avec les conclusions proposées par tous les auteurs que nous avons cités.

Nous venons d'envisager les différents facteurs importants pouvant expliquer cette anomalie vasculaire du cordon.

CHAPITRE VII

LES FACTEURS ASSOCIES A L'ANOMALIE

I. — LE SEXE DE L'ENFANT

Pour Hyrtl [8], les garçons sont plus souvent atteints que les filles, c'est ce qu'il a remarqué en étudiant 12 fœtus auxquels il manquait une artère ombilicale et ils étaient tous du sexe masculin.

Kampmeir aussi a trouvé une prépondérance mâle.

Pour E. Faiermann [6], il y a égalité entre les deux sexes (5 filles pour 6 garçons).

Benirschke et Brown [2], en 1955, et Little [13], en 1958, sont aussi de cet avis.

Sur les 113 cas étudiés par Benirschke et Bourne [4], en 1960, il y a 55 filles, 49 garçons, un hermaphrodite et le sexe de 8 enfants n'est pas connu.

Ces enfants, auxquels il manque une artère ombilicale, sont porteurs aussi pour la plupart, nous l'avons vu, d'un grand nombre de malformations. Des études ont été faites pour rechercher quel était le sexe le plus fréquemment atteint. Or, il a été prouvé que là encore les filles étaient atteintes aussi souvent que les garçons. Cependant, il faut noter que tous les enfants anencéphaliques [5] étaient des filles.

Au total, il n'y a pas de prédominance de sexe, que ce soit pour l'anomalie vasculaire du cordon ou bien que ce soit pour les malformations fœtales qui lui sont associées.

II. — LA PREMATURITE

Les enfants porteurs d'une artère ombilicale unique sont souvent prématurés.

D'après Benirschke et Bourne [4], sur les 113 cas étudiés, les résultats sont les suivants :

— 6 enfants n'étaient pas viables ; ils sont nés avant la vingt-huitième semaine de gestation ;

— 31 enfants sont nés avant terme (entre vingt-huit et trente-cinq semaines de gestation); ils ont très bien vécu.

Donc, sur un total de 113 enfants, 37 sont nés prématurément, ce qui fait à peu près 30 %.

J. Thomas [15] a observé lui aussi cette prématurité ; les 3 cas qu'il relate en sont un exemple. Chacune des 3 femmes a accouché avec environ un mois d'avance. Mais il s'agissait pour les trois de grossesses gémellaires qui très fréquemment entraînent un accouchement avant le terme prévu.

De même, le jumeau que nous avons étudié est né à huit mois et demi.

III. — LE POIDS DE L'ENFANT ET DU PLACENTA

Les enfants qui n'ont qu'une seule artère ombilicale ont fréquemment, à la naissance, *un poids inférieur à la normale* (souvent moins de 2.500 grammes). Il en est de même pour le poids du placenta. Le placenta de ces enfants, outre son poids inférieur à la normale, présente très souvent d'autres anomalies.

Ceci a été remarqué par Benirschke et Brown [2], en 1955 : 46 placentas sur 55 étaient anormaux : placentas insérés bas ou insertion vélamenteuse du cordon. Dans plusieurs cas, on a trouvé un infarcissement massif.

Little [13], en 1958, a fait une étude portant sur 1.200 placentas. Dans 16 cas, il n'a trouvé qu'une seule artère ombilicale et a noté un nombre important d'insertion vélamenteuse du cordon.

E. Faiermann [6] a examiné 7 placentas dont 3 étaient infarcis et les autres normaux. Elle a observé une fois une insertion vélamenteuse du cordon.

Dans l'étude très importante de Benirschke et Bourne [4], en 1960, portant sur 113 cas, 32 placentas, soit 29 %, montraient de grosses anomalies, y compris l'insertion vélamenteuse du cordon, retrouvée 12 fois. En outre, il y avait :

— 4 placentas marginés ;
— 3 placentas circumvallata ;
— 3 placentas infarcis.

Ces auteurs ont remarqué que l'infarcissement massif de la surface maternelle du placenta était en rapport avec un déficit en oxygène, se voyait essentiellement chez les multipares et était très souvent associé à une artère ombilicale unique.

Le placenta des deux jumeaux, dont nous rapportons l'observation, formait une masse unique de 1.010 grammes, par ailleurs normal.

Au total, on peut dire qu'aucun des facteurs envisagés ne paraît jouer un rôle prépondérant ni déterminant dans l'étiologie de cette anomalie vasculaire du cordon.

CHAPITRE VIII

ESSAI DE PATHOGENIE

Nous avons vu qu'avec une fréquence assez importante, l'aplasie d'une artère ombilicale était associée à un grand nombre de malformations fœtales. Nous étudierons les différentes hypothèses pouvant expliquer cette coexistence, car il n'est guère vraisemblable que ce soit une coïncidence.

Il semble, en premier lieu, que l'absence d'une artère ombilicale soit le *primum movens* et que les anomalies associées lui soient secondaires.

On a attribué les malformations à un trouble de l'oxygénation durantla vie intra-utérine ; en effet, une seule artère ombilicale ne pourrait apporter à l'enfant une quantité suffisante de sang et entraînerait par là une anoxie.

Si un facteur, tel que l'anoxie, joue un rôle dans l'étiologie de ces malformations, il faut qu'il agisse durant une période assez longue pour que ces anomalies soient diverses et atteignent presque tous les appareils. Donc, un manque d'oxygène empêcherait un développement normal du fœtus. En effet, chez des jumeaux, celui auquel il manque une artère ombilicale est beaucoup moins grand que l'autre et son poids est inférieur.

Il y a quelques raisons de voir une relation de cause à effet entre artère ombilicale unique et malformations cardiaques : le défaut artériel apparaissant lors de la formation de l'ensemble du système cardio-vasculaire, il n'y a pas de raison pour que seule l'artère ombilicale unique soit atteinte.

D'un autre côté, un effort considérable est demandé au cœur si une artère, qui jusque-là était fonctionnelle, s'aplasie brutalement au tout début de la vie fœtale ; et, secondairement, l'augmentation de pression et l'excès de travail du cœur pourraient entraîner des malformations intra-cardiaques.

Certains ont pensé pouvoir déduire de la taille de l'artère restante s'il y avait eu ou non une modification de pression pendant la vie intra-utérine. Mais les diverses méthodes employées, que ce soit analyse des sections ou injection de l'artère, n'ont pas donné les résultats escomptés.

Embryologiquement, il est des cas d'agénésie totale d'une artère ; dans d'autres cas, l'artère était normalement formée, mais a brusquement cessé de fonctionner et s'est atrophiée. Cela semble être prouvé par le fait qu'il y a toujours une portion intra-abdominale de l'artère ombilicale, même si dans le cordon on ne la retrouve plus. Mais il est difficile d'admettre qu'une artère ayant fonctionné, puisse totalement disparaître du cordon, sans laisser histologiquement la trace de sa présence passée.

Au total, l'absence d'une artère ombilicale apparaît dans 1 % des cas de grosses simples et dans 7 % des cas des grossesses gémellaires. Elle est liée à des malformations fœtales dans environ 65 % des cas. Celles-ci ne sont pas toujours visibles extérieurement et ce n'est parfois qu'à la suite d'un examen très soigneux qu'on les découvre.

C'est la raison pour laquelle il est très important d'examiner attentivement le placenta, les membranes et le cordon ombilical de tout enfant qui vient de naître. Il est facile d'identifier les vaisseaux et la découverte d'une artère au lieu de deux doit entraîner obligatoirement un examen complet de l'enfant, même s'il semble anormal, à la recherche d'autres malformations éventuelles, dont seul le diagnostic précoce peut permettre la survie.

CONCLUSIONS

I. — Nous rapportons un cas d'artère ombilicale unique chez un nouveau-né mâle polymalformé, jumeau monozygote, actuellement vivant après plusieurs interventions chirurgicales.

L'autre jumeau, également mâle, est normal, ce qui est en accord avec les autres cas rapportés dans la littérature.

II. — Leurs groupes sanguins sont identiques, ce qui est en faveur d'une grossesse gémellaire monozygote. Seul l'un d'entre eux est porteur de malformations, ce qui permettrait de penser que nous sommes en présence d'une embyopathie, probablement en rapport avec des facteurs péristatiques.

III. — Les facteurs associés à l'aplasie ou à l'absence d'une artère ombilicale dans le cordon sont :

a) La fréquence relative de cette anomalie chez la primipare jeune ou la multipare âgée comme pour toutes les malformations.

b) La toxémie gravidique peut accompagner l'absence d'une artère ombilicale dans 16 % des cas d'après Benirschke et Bourne. Elle entraîne la mort de l'enfant dans plus de la moitié des cas (10 cas sur 19).

c) L'hydramnios est souvent associé (19 fois sur 100) avec une relative fréquence d'atrésie œsophagienne et d'autres malformations digestives.

IV. — Dans 3 cas sur 8, l'absence d'une artère ombilicale a coïncidé avec la présence d'une trisomie au caryotype, s'accompagnant de nombreuses malformations.

V. — L'anomalie présente se rencontre dans environ 7 % des grossesses gémellaire, le plus souvent monozygotes, et dans 1 % des fœtus uniques.

VI. — Dans 30 % des cas, les jumeaux sont très prématurés et le placenta présente des anomalies.

VII. — Dans un nombre très important de cas (65 %), l'aplasie d'une artère ombilicale s'accompagne de malformations importantes.

VIII. — A la naissance, l'examen attentif du cordon ombilical et la constatation d'une seule artère doit faire rechercher d'autres malformations chez le fœtus porteur de ce cordon anormal.

Vu, le Doyen :
CORDIER

Vu, le Président de Thèse :
LEPAGE

Vu et Permis d'imprimer,
le Recteur de l'Académie de Paris :
ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

1. Barrat (J.) et Cottrell (M.). — A propos de l'absence d'une artère ombilicale. (*Presse Médicale,* 19 mai 1962.)

2. Benirschke (K.) and Brown (W.H.). — A vascular anomaly of the umbilical cord. (*Obstetr. Gynec.,* 1955, 6, 399.)

3. Benirschke (K.) and Bourne (G.L.). — The incidence and prognostic implications of congenital absence of one umbilical artery. (*American Journal of Obstetrics and Gynecology,* 1960, 79, 251.)

4. Benirschke (K.) and Bourne (G.L.). — Absent umbilical artery. (*Archives of Disease in Childhood,* 1960, 35, 184.)

5. Browne (F.J.). — On the anormalities of the umbilical cord which may cause antenatal death. (*J. Obstet. Gynec. Brit. Emp.,* 1925, 32, 17.)

6. Faierman (Edith). — The significance of one umbilical artery. (*Archives of Disease in Childhood,* 1960, 35, 285.)

7. Giroud (A.) et Lelièvre (A.). — *Eléments d'embryologie,* pp. 248-274.

8. Hyrtl (J.). — Die Blutgefässe der menschlichen Nachgeburt in normalen und abnormalen Verhältnissen. (Vienna, Wien, Braumüller, 1870.)

9. Javert (C.T.) and Barton (B.). — Congenital and acquired lesions of the umbilical cord and spontaneous abortion. (*Amer. J. Obstetr. and Gynec.,* 1952, 63, 1065.)

10. Lafourcade (J.) et collaborateurs. — Aberrations chromosomiques et maladies humaines. Contribution à l'étude anatomique de la trisomie 13. (*Bulletin de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris,* 1964, 114, n° 5, pp. 383-399.)

    Lejeune (J.). — Les aberrations chromosomiques humaines. (*Bruxelles Médical,* 28 janvier 1962, n° 4, pp. 107-122.)

11. Lenoski (E.F.) et Medovy (H.). — Single umbilical artery : incidence, clinical significance and relation to autosomal trisomy. (*Canad. Med. Ass. J.,* décembre 1962, 87, 1229-1231.)

12. Lewis (A.J.). — *Lancet,* 1962, 1 : 866.

13. Little (W.A.). — Aplasia of the umbilical artery. (*Bull. Sloane Hosp. Wom.*, N.Y., 1958, 4, 127.)

14. Little (W.A.). — Umbilical artery aplasia. (*Obstetrics and Gynecology*, N.Y., juin 1961, 17, 695-700.)

15. Thomas (J.). — Results of research on aplasia of an umbilical artery with special refence to twin pregnancy. (*Geburtsfrauenheilkunde*, octobre 1961, 21, 984-992.)

Imprimerie R. Foulon & Cie, 29, rue Deparcieux, Paris XIV^e^